

УДК 616.832-004.2:617.7

НЕЙРООФТАЛЬМОЛОГИЧЕСКАЯ СОСТАВЛЯЮЩАЯ КЛИНИКИ И ДИАГНОСТИКИ
ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Н.Н. Маслова, Е.А. Андреева

Смоленская государственная медицинская академия, Россия, 214019, Смоленск, ул. Крупской, 28

Рассеянный склероз – наиболее распространенное демиелинизирующее заболевание ЦНС, поражающее лиц молодого возраста. Нарушение зрительных функций развивается у 90% больных с РС. В статье указывается на взаимосвязь оптического неврита с патологией ЦНС, представлены методы диагностики зрительных нарушений при демиелинизирующих заболеваниях.

Ключевые слова: рассеянный склероз, оптический неврит, диагностика

NEUROOPHTHALMOLOGIC COMPONENT OF CLINIC AND DIAGNOSTICS DEMYELINATING
DISEASES

N.N. Maslova, E.A. Andreeva

Smolensk State Medical Academy, Russia, 214019, Smolensk, Krupskaya St., 28

Multiple sclerosis is the most widespread demyelinating disease of the CNS affecting persons of young age. A violation visual function develops at 90% of patients with MS. In article it is pointed to interrelation of an optical neuritis with CNS pathology, methods of diagnostics of visual violations at demyelinating diseases.

Key words: multiple sclerosis, optical neuritis, diagnostics

Демиелинизирующие заболевания – заболевания, связанные с недоразвитием или разрушением миелина – белково-липидной оболочки, покрывающей аксоны нервных клеток. В первом случае это миелинопатии, во втором – миелинокластии. К первичным центральным миелинокластическим или собственно демиелинизирующим заболеваниям, при которых происходит разрушение ранее нормально синтезированного миелина, относится, прежде всего, весьма распространенная болезнь – рассеянный склероз. Кроме того, к заболеваниям той же группы относятся значительно реже встречающийся острый рассеянный энцефаломиелит, концентрический склероз Бало, оптикомиелит Девика, периаксиальный диффузный энцефалит Шильдера, подострый склерозирующий лейкоэнцефалит, понтинный миелинолиз [4, 5, 6].

Рассеянный склероз является хроническим демиелинизирующим заболеванием ЦНС, имеющим в большинстве случаев на ранних стадиях волнообразное течение с чередованием периодов обострений и ремиссий, реже – неуклонно прогрессирующее течение.

Несмотря на широкое многоплановое изучение этого заболевания, РС по-прежнему является одной из самых актуальных проблем современной медицины. По статистическим данным, количество больных с РС в мире превышает 3 млн. человек. Распространенность РС в большинстве стран мира постоянно увеличивается. Среди основных причин этого не только улучшение его диагностики, повышение качества эпидемиологических исследований, но и реальный рост заболеваемости. Для большинства регионов России распространенность РС находится на среднем (10-50 случаев на 100000 населения) и высоком (более 50 случаев на 100000 населения) уровнях.

Болезнь, как правило, поражает лиц молодого и среднего возраста, ведущих активную трудовую и социальную деятельность. По данным ВОЗ, среди неврологических заболеваний РС является наиболее распространенной причиной стойкой нетрудоспособности у молодых людей, особенно у женщин. Значительные расходы на диагностику, лечение и реабилитацию больных с РС определяют медико-социальную значимость проблемы [6].

Клиническая картина РС складывается из симптомов поражения различных отделов ЦНС: черепных нервов (чаще зрительного, глазодвигательного, тройничного, лицевого), мозжечка и его связей, пирамидных трактов, а также их симптомов нарушений функций тазовых органов [6].

Более половины больных переносят неоднократные рецидивы оптического неврита (ОН), которые заканчиваются частичной атрофией зрительного нерва. Установлено, что в основе РС лежит целый

каскад иммунопатологических реакций, приводящих к разрушению миелина в острой стадии процесса и формированию очагов склероза («бляшек») при хроническом течении. Аналогичные изменения наступают и в зрительном нерве. Некоторые исследователи считают, что оптический неврит не только сопровождает течение болезни, но и часто является одним из первых и нередко единственным симптомом начала РС [6, 7, 8, 10]. Зрительный нерв чаще поражается в своем переднем (от диска до места входа в нерв артерии) и во внутричерепном отделах, причем и в этом участке морфологические изменения появляются чаще и выражены резче, чем в переднем отделе [11].

В настоящее время широко распространено деление воспалительных заболеваний зрительного нерва на оптический неврит (неврит зрительного нерва, ОН) и ретробульбарный неврит (РН). При этом под ОН понимают те формы воспаления, при которых воспалительный процесс захватывает и диск зрительного нерва. В связи с этим при невритах зрительного нерва офтальмоскопией всегда обнаруживаются изменения со стороны диска зрительного нерва. В отличие от этого РН представляет собой воспаление зрительного нерва за глазным яблоком, не распространяющееся на диск п.оrticus. В таких случаях изменений на глазном дне не бывает. По существу, при РН воспалительный процесс может захватывать периферические и центральные пучки нервных волокон. В соответствии с этим в поле зрения может наблюдаться 2 типа изменений: во-первых, сужение границ при отсутствии изменений в центральной части поля зрения, и, во-вторых, появление центральных скотом. Нередко РН все же сопровождается слабо выраженными воспалительными изменениями диска зрительного нерва [1, 3, 11, 13].

Клиническая картина ОН характеризуется острым снижением зрения вплоть до светоощущения, которому могут предшествовать приступы «затуманивания» в течение нескольких часов [2, 6, 8, 11].

Снижение зрения, как правило, обусловлено появлением центральной скотомы (90% случаев), парацентральной скотомы, сужением полей зрения на 10-30% и часто сопровождается изменением цветового зрения с потерей тона и цвета, преобладанием серого цвета, сужением полей зрения на красный и зеленый цвет [2, 6, 10, 11, 14].

Изменения полей зрения могут быть весьма разнообразны и, в зависимости от того, захватывает воспаление периферические или проникает более глубоко в ствол зрительного нерва, может отмечаться либо небольшое сужение полей зрения, либо сужение границ с резко неправильными очертаниями (когда воспалительный процесс особенно глубоко проникает в толщу нервного ствола) [1, 3, 11, 14].

Кроме того при обострении РС в процессе демиелинизации могут быть вовлечены зрительные волокна в той или иной части хиазмы. Изменения полей зрения в таких случаях варьируют в больших пределах [3, 10].

Е.Ж. Трон (1968) указывал на следующие изменения полей зрения при вовлечении в процесс демиелинизации хиазмы при РС: битемпоральное сужение с центральными скотомами; битемпоральное сужение с битемпоральными парацентральнойми скотомами; битемпоральное сужение с темпоральной скотомой на одном глазу; битемпоральные центральные скотомы без сужения границ; битемпоральное сужение без скотом; темпоральная гемианопсия на одном глазу при слепоте другого глаза; битемпоральное сужение с гомонимными скотомами.

РН сопровождается болью в области глазного яблока, усиливающейся при движении или надавливании, особенно при взгляде вверх, что связано с раздражением оболочек зрительного нерва при тракции верхней и внутренней прямой мышцы [4, 14].

Характерной особенностью РС по Д.А. Маркову и А.Л. Леонович (1976) является феномен «клинического расщепления», или синдром «клинической диссоциации» – несоответствие степени сохранности функции с выраженными изменениями объективных данных. Например, наличие нормальной остроты зрения и выявление на глазном дне признаков частичной атрофии диска зрительного нерва [6,11].

Исключительно характерным признаком для РС является межъядерная офтальмоплегия, которая связана с очагами демиелинизации в волокнах медиального продольного пучка. Также характерны: дискоординированные движения глазных яблок, их разностояние по горизонтали и вертикали, недоведение глазных яблок кнутри и кнаружи, вертикальный и горизонтальный нистагм, асимметричный нистагм с ротаторным компонентом, «саккадирующие» движения глазных яблок, мононуклеарный нистагм [6, 10].

Для диагностики РС очень важным критерием является обнаружение очагов демиелинизации в ЦНС – «бляшек» в головном и спинном мозге, а также истончения ганглионарных волокон зрительного нерва с уменьшением их слоя на 8-33% [13, 14, 17, 18, 19]. Также процесс демиелинизации зрительных нервов можно выявить при топографическом сканировании сетчатки

методом оптической когерентной томографии (ОКТ). Современная ОКТ – бесконтактная неинвазивная технология, которую используют для исследования морфологии переднего и заднего отрезка глазного яблока *in vivo*. Высокая разрешающая способность ОКТ позволяет хорошо различить слой нервных волокон и измерить его толщину. Толщина слоя нервных волокон хорошо коррелирует с функциональными показателями, и прежде всего полями зрения. Слой нервных волокон имеет высокое обратное рассеивание и, таким образом, контрастирует с промежуточными слоями сетчатки, так как аксоны нервных волокон ориентированы перпендикулярно пучку ОКТ наконечника. На основе серии томограмм, выполненных в различных меридианах, можно получить информацию о состоянии различных участков зрительного нерва, оценить толщину слоя нервных волокон и их структуру. Количественные измерения, полученные при ОКТ, можно сравнивать со стандартными нормальными значениями или значениями, полученными во время предыдущих обследований. Это позволяет выявить как локальные дефекты, так и диффузную атрофию, что является крайне необходимым для объективной диагностики и мониторинга патологических процессов при демиелинизирующих и нейродегенеративных заболеваниях [2, 3, 5, 12].

Очаги демиелинизации можно обнаружить при осмотре глазного дна с помощью фундус-камеры (линейные участки просветления и затемнения, расходящиеся веерообразно от диска зрительного нерва вдоль сосудов) [2, 14, 20].

Важными методами для оценки функционального состояния о степени сохранности зрительных путей, а также для локализации уровня патологического процесса являются электроретинография (ЭРГ) и метод зрительных вызванных потенциалов (ЗВП). ЗВП дополняют данные ЭРГ, а также являются единственным источником информации в случаях, когда ЭРГ зарегистрировать по тем или иным причинам невозможно [2, 5, 12].

При анализе ЗВП учитывают форму в основном P_{100} , амплитуду (мкВ) и время до пиков волн (мс), разность его латентности при стимуляции правого и левого глаза (межокулярная разность латентности и амплитуд), межполушарную асимметрию, парадоксальность латерализации ЗВП, когда P_{100} – паттерн реверсивного ЗВП выражен над окципитальной областью ипсилатеральной гемисферы по отношению к полю стимуляции. Существенным моментом является оценка формы ЗВП, поскольку W-подобная форма пика P_{100} может отражать наличие центральной скотомы в поле зрения или частичной атрофии зрительного нерва. При определении субклинических поражений зрительных путей чувствительным тестом является определение времени латентности ЗВП – увеличение латентности компонента P_{100} является ранним и наиболее устойчивым признаком поражения зрительного нерва, возникающим еще до клинических проявлений заболевания [2, 10, 12]. По мере прогрессирования заболевания наблюдается увеличение периода латентности (на 30-35% от нормальных показателей) с одновременным снижением амплитуды и изменением конфигурации ответа. Амплитуда и конфигурация ЗВП могут постепенно нормализоваться при восстановлении зрительных функций, тогда как временные характеристики продолжают оставаться увеличенными после нормализации клинических показателей [3, 12]. Кроме того, описаны также характерные для поражения зрительного нерва при РС нарушения конфигурации ЗВП, выявляющиеся в форме расщепленного компонента P_{100} , образованного трехфазным комплексом волн $P_2N_2P_3$ вместо нормального $N_1P_2N_2$. На демиелинизацию зрительного нерва указывают увеличение ретинокортикального времени при сохранной паттерн-ЭРГ и увеличение временных параметров ЗВП [1, 2, 3, 10, 12]. При грубых поражениях аксонов с ретроградной дегенерацией волокон зрительного нерва наблюдается резкое снижение амплитуды или отсутствие паттерн-ЭРГ в сочетании с изменениями ЗВП [2, 3, 5, 10, 12]. При частичной атрофии зрительных нервов наблюдается снижение амплитуды и увеличение периода латентности P_{100} . Эти изменения могут возникать независимо друг от друга [3, 12]. Отсутствие ЗВП свидетельствует об атрофии зрительного нерва, несостоятельности зрительных путей и центров [2].

Заключение

Учитывая большую распространенность ОН, взаимосвязь его с патологией ЦНС, общие патогенетические механизмы развития повреждений нервного волокна, становится понятной необходимость нейроофтальмологического обследования больных с демиелинизирующими заболеваниями ЦНС, сочетания методов визуализации (прежде всего МРТ, ОКТ) с функциональными методами исследования: статической периметрией, хронометрией, цветовой кампиметрией, исследованием зрительных вызванных потенциалов, исследованием электрической чувствительности и лабильности зрительного нерва, что способствует ранней диагностике РС, своевременному назначению патогенетического лечения.

Список литературы

1. Авербах И.М. Элементы анатомии офтальмолога. – М., 1952. – 105 с.
2. Аверьянов Д.А., С.А. Алпатов, В.В. Букина и др. / Под ред. А.Г. Щуко, В.В. Малышева. Оптическая когерентная томография в офтальмологии. – Иркутск, 2005. – 112 с.
3. Аветисов С.Э., Е.А. Егоров, Л.К. Мошетова и др. Офтальмология. Национальное руководство. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 944 с.
4. Гусев Е.И., Бойко А.Н. Демиелинизирующие заболевания ЦНС // *Consilium Medicum*. – 2002. – №2. – С. 12-18
5. Гнездицкий В.В., Шамшинова А.М. Опыт применения вызванных потенциалов в клинической практике. – М.: МБНю, 2001. – 472 с.
6. Гусев Е.И. Рассеянный склероз и другие демиелинизирующие заболевания. – М.: Миклош, 2004. – 540 с.
7. Гусева М.Р. Клиника и диагностика оптических невритов у детей при рассеянном склерозе // *Рус.мед. журнал*. – 2001. – Т.2, №1. – С. 6-12.
8. Гусева М.Р. Результаты клинко–иммуногенетического обследования при оптических невритах у детей с достоверным рассеянным склерозом // *Неврологический журнал*. – 1999. – №5. – С. 10-15.
9. Манойлова И.К. Об исходах ретробульбарных невритов у молодых больных в ближайшие и отдаленные сроки // Сб. тр. науч.-практ. юбилейн. конф. посв. памяти Т.И. Ерошевского, Санкт-Петербург, 2005 г. – СПб, 2005. – С. 480-483
10. Никифоров А.С., Гусева М.Р. Нейроофтальмология: руководство. – М: ГЭОТАР-Медиа, 2008. – 624 с.
11. Трон Е.Ж. Заболевания зрительного пути. – Медгиз, 1968. – 394 с.
12. Шамшинова А.М., Волков В.В. Функциональные исследования в офтальмологии. – М: Медицина, 2002. – 415 с.
13. Шмидт Т.Е., Яхно Н.Н. Рассеянный склероз: руководство для врачей. – М: МЕДпресс-информ, 2010. – 272 с.
14. Хьюбелл Д. Глаз, мозг, зрение. – М.: Мир, 1990. – 239 с.
15. Cense B. Thickness and Birefringence of Healthy Retinal Nerve Fiber Layer Tissue Measured with Polarization-Sensitive Optical Coherence Tomography // *Intestig. Ophthalmolog. Visual Sci*. – 2004. – V.45. – P. 2600-2612.
16. Cettomai D. Reproducibility of Optical Coherence Tomography in Multiple Sclerosis // *Arch. Neurol*. – 2008. – V.65 – P. 1218-1222.
17. Fisher J.B. Relation of Visual Function to Retinal Nerve Fiber Layer Thickness in Multiple Sclerosis // *American Academy of Ophthalmology Annual Meeting*. – Chicago-Illinois, 2005. – P. 105–109.
18. Fu Y. New imaging techniques in the diagnosis of multiple sclerosis // *Expert. Opin. Med. Diagn*. – 2008. – V.2, N9. – P. 1055-1065.
19. Hougaard J.L. Evaluation of Heredity as a Determinant of Retinal Nerve Fiber Layer Thickness as Measured by Optical Coherence Tomography // *Intestig. Ophthalmolog. Visual Sci*. – 2003. – V.44. – P. 3011-3016.
20. Parisi V. Correlation between Morphological and Functional Retinal Impairment in Multiple Sclerosis Patients // *Intestig. Ophthalmolog. Visual Sci*. – 1999. – V.40 – P. 2520-2527.
21. Zaveri M.S. Retinal Imaging by Laser Polarimetry and Optical Coherent Tomography Evidence of Axonal Degeneration in Multiple Sclerosis // *Arch. Neurol*. – 2008. – V.65, N7. – P. 924-928.